

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1939

THÈSE

N°

483

POUR LE

DOCTORAT DE MÉDECINE

Diplôme d'Etat

PAR

DENIS-PÉRALDI, Suzanne, née GAZIO

née le 29 Avril 1913 à Loudéac (C. du N.)

Contribution à l'Étude du
Type Sclérodermique
de la
Maladie de Méléda

Président : M. GOUGEROT, Professeur.

LIBRAIRIE SCIENCE ET LITTÉRATURE

21, rue Cujas

PARIS V°

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1939

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT DE MÉDECINE

Diplôme d'Etat

PAR

DENIS-PÉRALDI, Suzanne, née GAZIO

née le 29 Avril 1913 à Loudéac (C. du N.)

Contribution à l'Étude du
Type Sclérodermique
de la
Maladie de Méléda

Président : M. GOUGEROT, Professeur.

LIBRAIRIE SCIENCE ET LITTÉRATURE

21, rue Cujas

PARIS V°



LE DOYEN TIFFENEAU

I. — PROFESSEURS

Anatomie	MM.
Physiologie	ROUVIERE.
Physique médicale	Léon BINET.
Chimie médicale	STROHL.
Bactériologie	POLONOVSKI
Parasitologie et histoire naturelle médicale	Robert DEBRE.
Pathologie et thérapeutique générales	BRUMPT.
Pathologie médicale	BAUDOUIN.
Pathologie chirurgicale	ABRAMI.
Anatomie pathologique	MONDOR.
Histologie	LEROUX.
Pharmacologie et matière médicale	CHAMPY.
Thérapeutique	TIFFENEAU.
Hygiène et médecine préventive	HARVIER.
Médecine légale	TANON.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	BALTHAZARD.
Pathologie expérimentale et comparée	LAIGHEL-LAVASTINE
Hydrologie thérapeutique et climatologie	FIESSINGER.
	CHIRAY.
	LOEFER.
Clinique médicale	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBE.
	LEREBOUTLET
Hygiène et clinique de la première enfance	NOBECOURT.
Clinique des maladies des enfants	H. CLAUDE.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	GOUGEROT.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GUILLAIN.
Clinique des maladies du système nerveux	LEMIERRE.
Clinique des maladies infectieuses	
	CUNEO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GREGOIRE.
	LENORMANT.
	TERRIEN.
Clinique ophtalmologique	CHEVASSU.
Clinique urologique	
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	JEANNIN.
	LEVY-SOLAL.
	MOCQUOT.
Clinique gynécologique	OMBREDANNE
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	RATHERY.
Clinique thérapeutique médicale	LEMAITRE.
Clinique oto-rhino-laryngologique	Pierre DUVAL.
Clinique thérapeutique chirurgicale	M. VILLARET.
Clinique propédeutique	TROISIER.
Clinique de la Tuberculose	MATHIEU.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	LAUBRY.
Clinique de cardiologie	Clovis VINCENT
Clinique de neuro-chirurgie	N...
Assistance Médico-sociale	
	HAZARD.
	HOVELACQUE.
Professeurs sans chaire	MULON.
	OLIVIER.
	SANNIE.
	VERNE.

— AGREGES EN EXERCICE

MM.			MM.
AMELINE.	Pathologie chirurgicale	LACOMME.	Obstétrique
BARIETY.	Pathologie médicale	LANTUEJOUL.	Obstétrique
BENARD Henri	Pathologie médicale	LAROCHE Guy.	Pathologie médicale
BERNARD ETIENNE	Pathologie médicale	LAVIER.	Parasitologie
BESANCON (JUSTIN)	Hydrologie	LELONG.	Pathologie médicale
BOULIN.	Pathologie médicale	LEMAIRE.	Pathologie expérimentale
BULLIARD.	Histologie	LEVEUF.	Pathologie chirurgicale
CATHALA.	Pathologie médicale	Mlle J. LEVY.	Pharmacologie
CHEVALLIER.	Pathologie médicale	LEVY VALENSI	Neurologie et Psychiatrie
COSTE.	Pathologie médicale	MENEGAUX.	Pathologie chirurgicale
DOGNON.	Physique	MOLLARET.	Pathologie médicale
FEY.	Urologie	MOREAU.	Pathologie médicale
FUNCK	Pathologie chirurgicale	MOULONGUET	Pathologie chirurgicale
GALLIARD.	Parasitologie	MOUQUIN.	Pathologie médicale
GASTINEL.	Bactériologie	PETIT-DUTAILLIS	Pathologie chirurgicale
DE GAUDART D'ALLAINES	Pathologie chirurgicale	PIEDELIEVRE.	Médecine légale
GAYET.	Physiologie	PORTES.	Obstétrique
DE GENNES.	Pathologie médicale	RENARD.	Ophthalmologie
GIROUD.	Histologie	RICHET.	Physiologie
HAGUENEAU.	Pathologie médicale	SENEQUE.	Pathologie chirurgicale
HALPHEN.	Oto-rhino-laryngologie	TURPIN.	Pathologie médicale
HUGUENIN.	Anatomie pathologique	VIGNES.	Obstétrique
JOANNON	Hygiène	WILMOTH.	Pathologie chirurgicale

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.		MM.	
ALGLAVE.	Pathologie chirurgicale	LARDENNOIS	Pathologie chirurgicale
BUSQUET.	Pharmacologie	LE LORIER	Obstétrique
CHAILLEY-BERT	Physiologie	NEVEU-LEMAIRE	Parasitologie
GUENIOT.	Obstétrique	SCHWARTZ	Pathologie chirurgicale
HEITZ-BOYER	Pathologie chirurgicale	VAUDESCAL	Obstétrique

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS

DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

MM.		MM.	
ALAJOUANINE	} Clinique médicale	BASSET	} Clinique chirurgicale
AUBERTIN		BROCQ	
BRULE		CADENAT	
CHABROL		GATELLIER	
DONZELOT		MOURE	
DUVOIR		QUENU	
LIAN		VELTER	
PASTEUR-VALLERY RADOT			
SEZARY			

ECALLE	} Clinique obstétricale
METZGER	

V. — CHARGES DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé,	Education physique
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique
RUPPE	Stomatologie
WEIL-HALLE	Puériculture

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans des dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MON PERE

A MA MERE

A MON MARI

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A MES MAITRES DE L'ECOLE DE MEDECINE
DE RENNES

A MES MAITRES DES HOPITAUX
ET DE LA FACULTE DE MEDECINE
DE PARIS

A Monsieur le Professeur GOUGEROT

Professeur de clinique des maladies cutanées
et syphilitiques

De la Faculté de Médecine de Paris
Médecin de l'hôpital Saint-Louis

Officier de la légion d'honneur

Hommage de notre vive reconnaissance pour le grand
honneur qu'il nous a fait en acceptant la présidence de
cette thèse.

A Monsieur le Docteur Paul BLUM

Médecin assistant de l'hôpital Saint-Louis

Médecin chef de l'hôpital Saint-Denis

Chevalier de la légion d'honneur

dont les conseils judicieux m'ont grandement facilité
la rédaction de cette thèse.

En témoignage de ma gratitude

INTRODUCTION

A la société française de Dermatologie (séance du 11 mai 1939 à l'hôpital Saint-Louis), Monsieur le Docteur Paul BLUM a présenté une observation d'un type sclérodermique de la maladie de Méléda.

Etant donné que les signes de cette affection pouvaient faire penser à première vue à une sclérodermie vraie du type sclérodactylique, M. Paul Blum, en précisant les caractères cliniques particuliers de son observation, a justifié l'appellation choisie par lui de type Sclérodermique de maladie de Méléda dont il avait dans la nouvelle Pratique Dermatologique, au chapitre des kératoses symétriques, donné une très belle description.

Cette dénomination a reçu l'approbation de la Société française de Dermatologie.

Nous nous sommes efforcée de rechercher les distinctions entre la Sclérodermie vraie et la maladie de Méléda, à la demande de M. le Docteur Paul BLUM.

C'est lui qui nous a guidée et conseillée dans la réalisation de ce travail; nous ne saurions trop le remercier de tout ce qu'il a fait pour nous. Qu'il trouve ici l'expression de notre profonde reconnaissance.

HISTORIQUE

Kératodermie symétrique héréditaire des extrémités ou Maladie de Méléda

C'est à Stulli que revient l'honneur d'avoir décrit pour la première fois en 1826 la maladie de Méléda.

Soixante-dix ans plus tard, Hovorska devait la considérer comme une forme de lèpre, mais par la suite, dans un travail en collaboration avec Ehlers, à la suite d'un voyage entrepris par celui-ci à l'île de Méléda, proche de la côte Dalmate où l'affection sévissait à l'état endémique; il abandonna sa conception première et lui reconnut le nom de Maladie de Méléda.

Déjà en 1888, Neumann étudiant cette affection, l'avait fait rentrer dans le cadre de la Kératodermie palmo-plantaire familiale. L'école allemande, se plaçant surtout au point de vue du mode de transmission héréditaire fait quelques objections quant à l'identité de ces deux affections et réserve uniquement le nom de maladie de Méléda aux faits observés dans l'île de ce nom.

En France, la Kératodermie palmo-plantaire héréditaire a été surtout étudiée par Brocq qui considère que ces faits ne sont en réalité que des formes locales de l'érythrodermie ichtyosiforme et par Lenglet dans sa thèse « Vue d'ensemble sur quelques Dermatoses congénitales »

SIGNES CLINIQUES ET EVOLUTION DE LA MALADIE DE MELEDA

La maladie de Méléda débute dans les deux tiers des cas avant la deuxième année, se manifeste simultanément aux paumes des deux mains et aux plantes des pieds; la région palmaire paraît atteinte la première, la plante des pieds est prise quelques mois plus tard.

Le début est constitué par l'apparition d'un liseré rouge rosé ou d'une rougeur diffuse d'un demi-centimètre de large, né à la limite des régions palmaire et plantaire et de la face dorsale de la main et du pied. Quelquefois cet érythème persiste isolément, mais le plus souvent, dans la région circonscrivant la zone érythémateuse, la couche cornée s'épaissit à partir des éminences thénar, du talon et du gros orteil. A ce niveau l'épiderme prend une teinte blanc-jaunâtre, gardant tout d'abord un aspect homogène, constituant une véritable semelle cornée, épaisse de plusieurs millimètres, de surface lisse et de consistance souple.

Cet état peut persister mais, suivant certaines circonstances telles que la profession du sujet et surtout les prédispositions familiales, l'hyperkeratose atteint rapidement un centimètre d'épaisseur, devient rigide, opaque, grisâtre et se fragmente comme de l'argile desséchée.

Suivant les cas, on peut observer une hyperkératose modérée où l'épidermie conserve son caractère de succulence et sa transparence, dans laquelle les crêtes papillaires sont encore visibles; dans une forme plus marquée, les fissurés sont plus creuses et les crêtes papillaires ont disparu. Il existe enfin une forme où la surface est hérissée d'excroissances en plus ou moins grand nombre, à forme cuboïde, réalisant l'aspect d'une mosaïque ou de bloc de basalte. La couleur peut varier du jaune clair au gris brun ou au gris verdâtre

D'ordinaire, les surfaces palmaire et plantaire sont prises dans la totalité, plus rarement une partie seule est atteinte, et les points d'élection sont alors le centre de la paume, le talon et la région correspondant à la tête des métatarsiens. Tantôt l'hyperkeratose se continue insensiblement avec la peau saine, tantôt un liseré erythémateux l'en sépare.

L'hyperidrose accompagne habituellement, mais non constamment, l'hyperkeratose. La desquamation qui n'est pas signalée dans de nombreuses observations existe cependant, surtout dans les zones marginales, sous forme de petites squames, voire même de véritables lambeaux.

Quant à la localisation, la keratodermie palmaire et plantaire familiale peut ne pas rester strictement limitée à ces régions; elle peut dépasser la limite de l'articulation radio-carpienne, atteindre même l'extrémité inférieure de l'avant-bras, dans ce cas le liseré erythé-

mateux prend l'aspect d'une bande plus large. La kératodermie peut envahir le dos de la main et du pied, le talon, les bords radial et cubital de la main; mais ces localisations semblent être surtout sous la dépendance de prédispositions familiales.

Il est des formes atypiques, telles les formes en bandes, en îlots, mutilantes, à début bulleux, et des formes à distance.

Dans ces dernières, les lésions d'hyperkeratose du dos de la main et du pied, des régions avoisinantes de l'avant-bras et de la jambe ne sont pas exceptionnelles. Plus rarement, il apparaît des éléments hyperkeratodermiques en d'autres régions du corps, telles que région prérotulienne, du coude, de l'aisselle et des orifices buccaux

A un degré plus élevé encore, ces lésions de kératodermie symétrique héréditaire se compliquent de lésions des phanères cornés; en effet, les ongles sont fréquemment altérés. Dans les cas les plus typiques, on a observé les ongles en barillet, d'autres fois il s'agit d'un épaissement de la lame cornée ou d'un raccourcissement de l'ongle ou même de sa chute.

Dans un cas de Hébra, on peut suivre le processus pour ainsi dire pas à pas. Il s'agit d'une femme qui dès son enfance eut les mains hyperhydrosiques et rugueuses. La desquamation se poursuivait longuement ainsi que l'hyperhydrose; à partir de vingt-quatre ans la paume des mains et la plante des pieds furent rouges

et très sensibles. Puis il se fit progressivement un épaissement verruqueux de la paume de la main avec dépressions et fissures, en même temps il se produisit une déformation des doigts en baguette de tambour et les ongles devinrent volumineux. Parallèlement on remarquait un épaissement de la peau du visage et les follicules sébacés se dilataient.

Enfin, dans des cas exceptionnels, on a pu constater des lésions associés du système pileux : on a signalé des alopecies, la chute des cils et des sourcils, ainsi qu'en témoigne Lenglet dans une observation personnelle « **Kératodermie symétrique héréditaire palmaire et plantaire** ».

« ...Il s'agit d'une malade âgée de 56 ans ayant présenté depuis la naissance les lésions que nous allons décrire.

Sa mère était atteinte de lésions analogues et sa fille également.

Peu après la naissance la malade avait déjà la peau rugueuse et était complètement alopecique, mais elle n'avait pas au degré où elle les présente aujourd'hui les lésions de la paume des mains et de la plante des pieds. La paume des mains est couverte d'une couche cornée noirâtre fendue de sillons profonds qui la découpent en cubes de plusieurs millimètres de côté. Ces cubes sont disposés en séries linéaires assez régulièrement parallèles aux plis de flexion de la main et coupées elles-mêmes par les lignes secondaires qui délimitent les

cubes. Cette énorme hyperkeratose cesse brusquement sur le bord latéral des mains, et la peau du dos des mains et des doigts paraît normale. Les ongles existent, mas ils sont extrêmement irréguliers, noirâtres, soulevés à leur extrémité distale par des lames hyperkeratosées stratifiées.

Aux poignets, les lésions cessent assez brusquement. Il y a cependant une forte exagération des plis transversaux et la lame cornée est épaisse sur tout l'avant-bras jusqu'au coude.

Le coude présente une série de lignes hyperkeratosées formées par la réunion d'une série de saillies cornées très abondantes au niveau des plis de flexion, s'étendant peu en arrière et sur les côtés mais occupant le pli et le dépassant de part et d'autre largement vers le bras et l'avant-bras.

L'aisselle est absolument glabre...

Aux membres inférieurs la plante est cachée par une lame hyperkeratosée épaisse de 4 à 8 mm. suivant les points. Cette lame est découpée par de profonds sillons parallèles aux plis de flexion en une série de cubes cornés fortement adhérents. La peau du fond des sillons paraît rouge et n'est pas hyperkeratosée. La couleur de cette corne est noirâtre.

Les ongles sont altérés et soulevés à leur extrémité libre par l'hyperkeratose sous ungueale; ils sont fortement incurvés d'avant en arrière.

L'hyperhydrose des mains et des pieds est très accentuée.

Ainsi donc, d'après les observations précitées, s'il résulte que les lésions de la keratodermie symétrique congénital ou héréditaire des extrémités ont une prédilection marquée pour les régions épidermiques dépourvues de sébacés et de phanères cornés comme la paume de la main, il n'en reste pas moins vrai que leur association avec d'autres lésions est extrêmement fréquente.

Plus tard, hyperkeratose, lésions unguéales, sébacées, hyperdrose, s'exagèrent et se compliquent encore.

L'atrophie et une pseudo-sclérodermie peut venir frapper les téguments palmaires atteints d'hyperkeratose; puis on peut voir celle-ci disparaître et faire place à l'atrophie pure du tégument palmaire, s'accompagner même d'atrophie totale d'un segment de membre, la main par exemple.

Ces atrophies cutanées, ces apparences sclérodermiques se rencontrent à un degré variable au cours des lésions congénitales symétriques des paumes et des plantes.

MALADIE DE MELEDA (Observations)

Obs (1) Neumann

..

L'auteur relate un voyage qu'il a fait à Méléda et rapporte l'observation suivante :

« Aux mains, la face palmaire a son épiderme épaissi au maximum dans la paume, moins au niveau des doigts; l'épiderme est corrosé, d'un jaune safran. Les sillons correspondant aux plis naturels sont profonds à pic et desquament au bord. Les autres sillons et les fissures importants de la main gauche ont une direction plus ou moins parallèle à l'axe de la main, ils se coupent, s'entrecroisent, sont moins creux et moins larges que ceux qui correspondent aux grands plis. A la face dorsale des deux mains, aux doigts, la paume montre la même kératinisation et la même couleur. La dernière phalange de tous les doigts est en forme de baguette de tambour. Les ongles ne sont pas transformés, le reste de la peau et de la muqueuse est normal.

« ...Le sujet présente à la plante des pieds des deux côtés depuis la phalange unguéale des orteils jusqu'aux

talons du côté droit : sur et derrière la tubérosité du gros orteil et les deux tiers internes de la surface plantaire, comme sur le talon; à gauche : sur la tubérosité du gros orteil et la partie antérieure de la région métatarsienne, limitées par des sillons larges et profonds courant en diverses directions, et par des excavations de grandeur et de profondeur différentes, des nodules plans cornés, des plaques et des écussons irrégulièrement polygonaux de couleur ambre jaune. La surface n'est qu'incomplètement lisse et plane, elle ne desquame pas et paraît seulement formée de lames superposées.

En somme, la plante des pieds a l'aspect d'une kératose énorme divisée profondément. Aux côtés latéraux des orteils comme aux régions intermédiaires aux premières phalanges et aux métatarsiens la peau est rouge, l'épiderme macéré.

Aux deux pieds, l'hyperkératose monte sur le bord des pieds jusque sur le dos du pied, aux talons jusqu'au dessus des malléoles, en arrière à deux centimètres au-dessus de l'insertion du tendon d'Achille, et elle est limitée par une ligne nette du côté de la peau saine.

Les sillons et les fissures du bord des lésions sont dirigés perpendiculairement de sorte que la kératinisation semble bordée par une palissade. La couleur des parties cornées varie d'un point à l'autre, la peau du dos du pied qui borde le kératome est rouge. Les ongles sont épaissis et incarnés.

Pas de sensations subjectives, pas de troubles fonctionnels.

Obs. (2) de Neumann.

Neumann rapporte une deuxième observation avec prise de la face dorsale des doigts. « La peau au niveau des articulations est très épaissie, des plaques keratodermiques ont limitées par une bordure érythémateuse.

Les doigts sont en baguette de tambour. Au niveau du coude droit il existe une excroissance épidermique, une excroissance analogue à la partie externe du coude gauche. Aux genoux, plaque hyperkeratosique sur fond érythémateux.

Aux deux pieds jusqu'à la partie inférieure de la jambe, la peau est rouge, recouverte d'une couche épidermique épaisse blanc mat, divisée par des sillons plus ou moins larges et profonds. Sur le côté latéral des orteils la peau est rouge, gonflée et en partie excooriée. Toute la plante jusqu'en arrière du talon est couverte d'une couche épidermique jaune soufre. La ligne qui limite à la jambe la croissance épidermique est sinueuse, nette et bordée d'un halo rouge.

Donc ici, à côté des phénomènes constants de la keratodermie : erythrodermie, hyperhydrose, limitation nette des bords, nous voyons apparaître des plaques hyperkératosées aux coudes et aux genoux; les ongles sont épaissis et incurvés, les doigts déformés en baguette de tambour, ce dernier trait fréquent au cours de keratodermies évoluant depuis longtemps ».

Obs. (3) Ehlers.

A la suite d'une observation publiée dans le « Archiv für Dermatologie und Syphilis 1895 » par le Docteur Oscar Hovorska sur la découverte d'un nouveau foyer de lèpre en Dalmatie, dans l'île de Méléda, Ehlers de Copenhague entreprit un voyage à la dite île et rapporte les faits suivants :

« Il ne s'agit pas de lèpre, mais d'une dermatose spécifique très intéressante qui semble endémique sur l'île de Méléda depuis au moins un siècle...

Me trouvant sans instruments pour faire un diagnostic précis, je suis forcé de me contenter de noter les symptômes les plus remarquables de cette dermatose.

La peau de la plante des pieds, de la paume des mains est fortement épaissie, tyloïtique, couleur jaune cire. La paume des mains a l'air absolument cadavérique et la couleur jaunâtre n'est interrompue que par les points noircis des orifices folliculaires et la négrokréatose des plis naturels...

Un deuxième symptôme important est l'épaississement ichthyosiforme de la peau, avec épaississement des plis naturels, phénomène qui se manifeste surtout sur le dos du poignet. Sur cette peau ichthyosiforme, on voit en grand nombre les orifices folliculaires sous la forme de points noirs manifestement agrandis et infiltrés de produits étrangers.

L'affection a toujours des limites nettes à contours géographiques vis-à-vis de la peau saine. Trois de mes

malades avaient seulement les mains et les pieds attaqués, la maladie dépassant de quelques travers de doigt le poignet. Un quatrième malade avait la même affection aux genoux et aux jambes.

Parmi mes malades se trouvaient deux couples de frères et de sœurs. Tous ont raconté que leur maladie était héréditaire ou avait éclaté dans leur première enfance.

Il s'agit certainement là d'une maladie spécifique et bien caractéristique...

Je me borne à signaler l'existence probable en Dalmatie de petites endémies de cette dermatose rare à laquelle j'ai osé donner le nom incontestable de maladie de Méléda.

TYPE SCLERODERMIFORME DE LA MALADIE DE MELEDA

Observation Clinique

Il s'agit d'une jeune fille de vingt-quatre ans qui est venue à l'hôpital Saint-Louis le 10 mars 1939 pour furonculose banale. Nous avons été frappés à l'examen par une dystrophie palmaire ce qui nous a amené à découvrir que cette dystrophie datait de la naissance et que c'était une keratodermie à type lisse sclérodér-miforme de la maladie de Méléda.

On est d'emblée frappé par l'aspect atypique de la paume des mains. La peau présente en effet à ce niveau un épaissement important, tyloïque, étendu à toute la surface palmaire, débordant sur la face dorsale de la main, occupant toute la face dorsale des doigts. Cet épaissement confère à la peau un aspect sclérodér-miforme; la souplesse des tissus a totalement disparu, la peau ne se laisse plus plisser ni ne glisse plus sur le plan profond. Ces caractères varient avec les régions

de la paume. Il semble en effet que l'épaississement serait plus accentué, prédominerait au creux palmaire et serait moindre aux éminences thénar et hypothénar.

La peau en outre ne présente plus sa couleur normale. L'ischémie provoquée par la sclérodermie, entraîne un aspect atone, livide, lisse, jaune cire, très marqué et étendu à toute la surface lésionnelle.

Les plis palmaires sont exagérés, à la fois plus larges et plus profonds, plus nombreux que sur une main saine, offrant un aspect pachydermique. Ils accusent encore davantage cet aspect figé et livide de la main.

On note une ponctuation de points noirs, ou orifices folliculaires le long des plis. Elle est surtout marquée au creux palmaire où l'on voit une négrokératose en chapelet.

Une limite assez peu nette sépare les lésions de la peau saine. Elle dessine une série d'ondulations à grand diamètre et à ce niveau les téguments sont mieux vascularisés, la peau est congestive et présente une coloration rosée.

Il n'y a pas de desquamation mais un degré d'hypéridrose marqué.

Aux doigts, les lésions prédominent et offrent quelques caractères particuliers. Les doigts sont effilés, minces, en fuseau, le cinquième présente un raccourcissement réel. Les plis transverses sont fortement exagérés à la face palmaire, alors que les plis longitudinaux ont moins prononcés, ce qui donne un aspect in-

verse du doigt sain. L'épaississement corné revêt son maximum à la face dorsale et en regard des surfaces articulaires. L'aspect est ici, net, typique, très accentué. Dans l'extension, la peau semble trop abondante et se boursoufle au-devant de l'articulation. Les extrémités sont effilées, douloureuses surtout au froid et desquamement légèrement. Les ongles sont amincis, durs et cassants, tels qu'en témoignent les stries longitudinales. L'anémie est nette à la pression du bout des ongles. Il n'y a pas de dénivellation au niveau de la racine, la peau et l'ongle se continuent sur un même plan. Ils repoussent vite, se cassent et la malade est obligée de les couper à ras.

Il est à remarquer que l'on note sur la face dorsale de la main gauche, à la base du quatrième métacarpien, des nodules, de la grosseur d'un pois, lisses, mobiles, ayant l'apparence de concrétions calcaires. La radio les traduit par un cerne clair entourant une région arrondie et opaque.

La sclérodermie est limitée à la main. On ne note sur les avant-bras et poignets aucune lésion tendant à montrer une extension du processus.

Aux pieds, les lésions sont assez similaires. Et d'abord ce dernier caractère que nous venons de signaler pour le membre supérieur : les lésions sont également très localisées, la jambe et la région tibio-tarsienne sont respectées intégralement.

L'épaississement corné revêt toute la plante déborde

également un peu sur la face dorsale. Il est plus difficile d'apprécier son maximum; très perceptible au creux plantaire, il est également marqué aux zones de pression plus fortes, talon, bord extérieur du pied, bord interne de la base du premier métatarsien. La peau est là, rapeuse, granitée.

La couleur jaunâtre serait moins accusée qu'aux mains, à moins qu'elle n'impressionne pas de manière aussi frappante. Les plis plantaires très accusés sillonnent le creux plantaire et rappellent la description palmaire. Ça et là quelques orifices de porokératose sont nets à la face plantaire des avant-pieds. Surtout l'hyperidrose est ici plus prononcée, entraînant une macération épidémique importante, malodorante. Les ongles sont également durs, cassants, anémiés.

L'examen physique traduit toute la clinique de la maladie. La symptomatologie fonctionnelle est réduite au minimum.

Les mouvements des doigts de la main ne sont en rien modifiés. La sensibilité est réduite, lors de travaux manuels tels que la couture qui obligent à se servir d'aiguilles assez fines.

La marche est normale seules des engelures ou crevasses, complications intercurrentes, peuvent parfois la gêner.

L'interrogatoire s'est révélé très imprécis mais on peut certainement en conclure que l'affection est congénitale, mais n'a pas de caractère familial.

Congénitale : La malade a vécu jusque-là avec sa sclérodermie palmo-plantaire, nullement gênante, qui explique l'étonnement avec lequel elle nous a vu délaisser ses furoncles pour examiner ses mains.

Aucun caractère familial : Ses parents ne présentent aucune lésion semblable. Aucune précision quant aux grands parents ne peut être donnée.

L'examen général ne montre rien de particulier. C'est une jeune fille de robuste constitution. Le Bordet Wasserman est négatif, même au Hecht, au Desmolières et au Kahn.

En conclusion, sa maladie semble bien entrer dans le cadre des kératodermies palmo-plantaires symétriques, et plus particulièrement dans celui de la Maladie de Méléda. (Type sclérodermiiforme localisé des erythro-kératodermies congénitales ichtyosiforme).

SCLERODERMIE CONGENITALE
OU DE LA PREMIERE ENFANCE
avec **SCLERODACTYLIE**

Quelques observations

La **sclérodactylie**, sclérodermie des extrémités, sclérodermie dactylée, est une forme particulière de sclérème des extrémités digitales coïncidant souvent avec une induration cutanée d'autres régions, mais pouvant exister indépendamment de toute autre lésion.

Cette affection siège principalement aux extrémités supérieures. Cependant, on retrouve dans la plupart des cas des altérations analogues mais moins prononcées aux doigts des pieds et principalement au gros orteil.

Le début est quelquefois marqué par l'apparition de douleurs vives à type d'élançements ou de crampes, au niveau des articulations phalangiennes qui présentent déjà une teinte blafarde, avec léger durcissement de la peau aux extrémités des doigts réalisant un tableau d'asphyxie locale; d'autres fois, l'affection débute par

un gonflement érythémateux suivi au bout d'un certain temps de l'induration des téguments.

Quel que soit le mode de début les accidents ne tardent pas à se caractériser, la marche ordinairement par poussées successives, précédées ou suivies de douleurs et souvent accompagnées de petites ulcérations au voisinage des surfaces articulaires qui guérissent au bout d'un certain temps en laissant une cicatrice blanche indélébile.

Bientôt les doigts se mettent en flexion forcée, les troisièmes phalanges se pliant sur les deuxièmes, et plus tard les deuxièmes sur les premières. Il s'établit alors une raideur tellement prononcée que tout mouvement devient impossible, la peau forme sur toute l'étendue de la main un étui rigide : une sorte de gaine inextensible.

Le plan cutané semble adhérer aux os sous-jacents et ne peut être plissé. Et cependant, il n'y a point d'ankylose, l'immobilité résulte de la contracture. Il est par contre des cas où les articulations sont réellement le siège de lésions anatomiques rendant tout mouvement impossible.

Les doigts crochus, immobilisés en des positions bizarres sont amincis, effilés et sillonnés de petites cicatrices. Leurs extrémités subissent une atrophie progressive portant surtout sur la phalange unguéale, réduite souvent au tiers ou au quart de son volume normal.

Les ongles s'altèrent, se recourbent, prennent des formes bizarres, et le travail évoluant toujours peut aboutir enfin à la dactylose, c'est-à-dire à la perte d'une partie plus ou moins considérable du doigt.

Aux troubles trophiques et fonctionnels se surajoutent des troubles de la sensibilité (algidité marquée) des troubles circulatoires : coloration violacée des téguments des doigts et abaissement de la température, des troubles des sécrétions sudorales et sébacées, et des troubles de la pigmentation : on peut voir des îlots de dépigmentation, blanc-jaunâtre, contrastant avec le reste des téguments très fortement pigmentés.

A la radiographie, il existe des altérations osseuses manifestes à type de destruction osseuse.

Du point de vue anatomie pathologique, la sclérodactylie semble débiter autour des vaisseaux; les lésions sont caractérisées par l'apparition de cellules de néo-formation disposées en couches concentriques périvasculaires, formées aux dépens du tissu conjonctif. Simultanément l'endothélium vasculaire subit une altération qui se traduit par un gonflement de ses cellules. Mais l'oblitération vasculaire n'apparaît que plus tard et semble être la conséquence et non la cause de la sclérodermie.

L'un des points les plus intéressants de la sclérodactylie est la parfaite symétrie qui semble, sauf des cas très exceptionnels, présider à son évolution, les mêmes doigts sont simultanément frappés aux deux mains.

Les mêmes sont épargnés, et l'étendue des deux lésions est approximativement la même des deux côtés.

Ce parallélisme entre les lésions affectant les deux moitiés du corps se retrouve assez généralement dans la sclérodermie, mais jamais d'une façon aussi frappante.

Presque toujours lorsqu'on suit la maladie pendant un temps assez long, on voit les altérations cutanées, d'abord limitées aux doigts, remonter graduellement sur le dos et la paume de la main, puis dépasser le poignet, envahir le bras et enfin se généraliser complètement à tout le corps.

La sclérodactylie ne serait donc qu'une variété de sclérodermie, débutant par les extrémités, séjournant longtemps au même point avant d'envahir les autres parties du corps et présentant sans doute en raison du siège particulier qu'elle occupe, une tendance toute spéciale à provoquer l'atrophie des parties affectées.

OBSERVATIONS DE SCLERODACTYLIE CONGENITALE ET DE LA PREMIERE ENFANCE

Observation (1)

Diss et Woringer dans la revue de Strasbourg publient un article intitulé :

« Sclérodermies du nourrisson »,
où ils divisent les indurations cutanées du nouveau-né en trois groupes :

1° Granulome lipophagique obstétrical du nouveau-né et stéatonécrose sous-cutanée traumatique des nouveaux-nés;

2° Sclérème du nouveau-né;

3° **Sclérodermie vraie du nouveau-né.**

Pour ce dernier cas qui nous intéresse, Diss et Woringer affirment que depuis la connaissance du granulome lipophagique du nouveau-né les cas de sclérodermie vraie du nourrisson sont devenus l'exception, mais que cependant ils existent, et ils en citent 3 cas.

Ce sont :

a) celui présenté par Cockayne à la Royal Society of Medicine Dermatology Sect. le 17 juin 1915;

b) celui présenté par Lœwenberg;

c) celui de Kneschke.

— Dans le premier cas, il s'agit d'une sclérodermie généralisée avec sclérodactylie survenue 6 jours après la naissance, chez un enfant prématuré hydrocéphale à étiologie syphilitique suspectée.

— Dans le deuxième cas, sclérodermie généralisée avec sclérodactylie congénitale.

L'enfant meurt 5 jours après la naissance.

— Dans le dernier cas, forme de sclérodactylie typique congénitale, avec les mêmes signes que chez l'adulte, à évolution progressive et symétrique.

Cas amélioré considérablement après 2 ans d'un traitement thyroïdien.

Observation (2)

..

Isambert rapporte un cas de sclérodermie du nouveau-né avec prédominance aux extrémités.

Chez un nouveau-né de douze jours, en état d'anasarque, la peau au niveau des mains, ne gardait pas l'empreinte du doigt, était tendue, avec impossibilité de la rider, de la pincer et de la séparer du tissu sous-jacent.

L'induration avait son maximum aux mollets et aux pieds. L'enfant mourut au bout de 2 jours.

Observation (3)

Grasset : « Un cas de sclérodermie généralisée congénitale ».

Grasset présente un sujet âgé de vingt-cinq ans, atteint de sclérodermie généralisée à prédominance sclérodactylique, qu'il étiquette « congénitale » s'en rapportant aux déclarations de la mère, ayant affirmé que son enfant naquit malingre avec une peau dure, appliquée en masse contre les os.

« Ce malade est un bel exemple de dystrophie atrophique généralisée portant sur la peau, le tissu cellulaire, les muscles, les tendons, les os... Il en résulte un état d'infantilisme des mieux caractérisés.

Les membres supérieurs sont dans la totalité extrêmement réduits; ce qui frappe en même temps que l'atrophie générale ce sont les rétractions fibro-tendineuses qui, plus encore que la sclérose atrophique de la peau et des muscles, brident les mouvements articulaires entravant surtout l'extension.

Aux coudes, le mouvement d'extension s'accomplit convenablement mais ne dépasse pas du côté gauche 100 degrés, du côté droit 135 degrés. Aux avant-bras, à mesure que l'on se rapproche de la main, la peau devient de plus en plus serrée, mince, tendue, collée contre les os. Les poignets sont maintenus fléchis presque perpendiculairement sur les avant-bras et c'est, malgré le haut degré de dermatosclérose les rétractions fibreuses qui commandent la position.

La main, au niveau du métacarpe et des doigts très effilés, donne l'impression d'une dissection achevée; la peau rosée, très amincie, lisse, appliquée fortement et directement sur les os, peut cependant être pincée.

Dans son ensemble, la main maintenue en demi-flexion, paraît immobilisée dans une position de repos. Cependant, il persiste encore des mouvements volontaires; si l'écartement et l'extension des doigts sont impossibles, la flexion contre toute attente se fait encore relativement assez bien. Avec l'atrophie complète des interosseux, on constate une diminution considérable des éminences thénars; à gauche, l'opposition du pouce aux autres doigts n'arrive que jusqu'au médius, à droite elle ne dépasse pas l'index.

Aux membres inférieurs on retrouve le même processus atrophique généralisé, et d'autant plus marqué que l'on s'éloigne de la racine. La peau présente une sclérose atrophique caractérisée par l'état lisse, l'amincissement, l'application serrée contre les os.

Au niveau des pieds, à la face dorsale, la peau d'un rouge cuivré, mais sans cyanose, est tendue au point que toute mobilisation est devenue impossible. La dermatosclérose est encore ici plus marquée qu'aux mains. elle suffirait à expliquer l'enraidissement complet des articulations du pied. On observe en outre des rétractions fibrotendineuses qui font dévier les orteils. Ceux-ci ratatinés et crochus portent des ongles dont la tro-

phicité est profondément troublée; à la plante la peau est lisse, luisante ».

Observation (4)

Il s'agit ici d'une fillet de six ans, dont les parents sont bien portants, frère âgé de 9 ans bien portant; grossesse normale à terme, nourrie au sein.

A 2 ans et demi : petite crise convulsive, perte de connaissance.

De cet âge à 3 ans, la mère aperçut sur le dos du pied droit une petite tache au niveau de laquelle la peau est blanchâtre, fine, d'aspect cicatriciel. Cette tache grandit petit à petit et fut suivie d'autres identiques, au thorax et aux cuisses. Ces taches ressemblaient à des cicatrices de brûlures, elles s'accompagnaient d'atrophie des membres du même côté; ces plaques blanchâtres semblaient collées à l'os.

3 ans après, apparaît sur le dos du pied droit une tache blanchâtre d'aspect cicatriciel comprenant les deuxième et troisième orteils qui sont grêles. Ces taches remondent en bandes jusqu'au pli séparant le dos du pied de la jambe, elle sont déprimées et l'atrophie musculaire est très marquée à leur niveau. Pas de troubles de la sensibilité, pas de troubles moteurs, pas de douleur ni de troubles de la motricité.

Observation (5)

Il s'agit d'une fillette de sept ans, dont les parents sont bien portants.

C'est à l'âge de 5 ans qu'a débuté la lésion des mains pour laquelle la malade est amenée à l'hôpital.

Cette lésion va en s'accroissant, actuellement, les mains sont petites, les doigts effilés et l'extrémité est entièrement recouverte par l'ongle qui n'est pas débordé latéralement par la pulpe. Les ongles sont blancs, étroits et un peu recourbés. La face dorsale des doigts, surtout au niveau de la dernière phalange, est recouverte par une peau très fine, vernissée, bleuâtre, froide et au niveau de laquelle la sensibilité est très diminuée.

Le reste du dos de la main paraît normal. La paume de la main et la face palmaire des doigts sont tapissées par un épiderme sec, épais, d'apparence cornée et lamelleuse. La lame épidermique se présente sous forme de petites lamelles ou de grands placards légèrement décollés sur leurs bords. Cet aspect lamelleux est surtout marqué à la paume; la pulpe des doigts est desséchée, amincie, surtout au niveau de l'index.

Les pieds sont habituellement bleuâtres et froids; au niveau du talon et du tiers antérieur de la plante des pieds l'épiderme est corné, dur, exfolié.

L'enfant est revue un an et demi après. Il semble que les extrémités des doigts sont plus pâles, et les mains plus cyanosées.

Une sœur de la malade, âgée de 2 ans, présente depuis l'âge de 7 mois des lésions analogues des extrémités.

La paume des mains serait également squameuse

et sèche, et les extrémités digitales bleuâtres. Le talon commencerait depuis quelque temps à desquamer.

Les principales lésions sont donc ici :

- L'effilement ;
- La cyanose ;
- La sécheresse des doigts et des orteils ;
- Les altérations des ongles ;
- L'aspect vernissé et l'amincissement de la peau au niveau des phalanges ;
- L'exfoliation de l'épiderme aux paumes et aux plantes.

Ces phénomènes existant chez deux enfants d'une même famille ont apparu chez tous deux au même âge.

Il s'agit donc bien ici de troubles trophiques des extrémités, de troubles symétriques, prédominant à la périphérie des doigts et des orteils.

Cette affectation paraît une forme de début de Sclérodactylie.

Observation (6)

Bruening rapporte l'observation d'une fillette de sept ans atteinte de sclérodermie généralisée à prédominance sclérodactylique entraînant une raideur très prononcée des deux poignets et de toutes les articulations inter et métacarpophalangiennes.

Observation (7)

M. Milian a observé chez un jeune enfant heredo-syphilitique à nombreux stigmates dystrophiques et à B. W. et dans le sang une sclérodermie diffuse étendue avec sclérodactylie.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL DE LA MALADIE DE MELEDA

Dans les cas typiques de sclérodermie, la notion de transmission familiale ne laisse aucun doute possible.

Dans l'ichtyose affection qui pourrait prêter à confusion, les régions hyperkératosiques sont sèches et cassantes, alors que dans les kératoses familiales elles gardent encore une certaine souplesse et un aspect succulent. De plus, les faits d'ichtyose palmaire et plantaire localisée sont d'ailleurs extrêmement rares, il y a toujours en d'autres points du corps, des régions où se retrouvent les caractères d'ichtyose vulgaire.

Dans l'eczéma kératosique, les lésions n'atteignent pas simultanément les régions palmaires et plantaires. La symétrie absolue dans l'espace et le temps qui caractérise la kératose familiale n'existe pas. La desquamation est plus marquée et se fait par lambeaux. L'évolution est différente. Les mêmes caractères se retrouvent dans les kératoses mycosiques ou psoriasiques.

Certaines « dermites artificielles » toxiques peuvent provoquer des lésions de même type mais l'étiologie en est connue

Les « formes mutilantes » peuvent faire penser à la lèpre, ou simuler la « syringomélie » la maladie de « Raynaud », de « Morvan »,

On se base pour éliminer ces diverses affections sur la recherche des zones de thermo-analgésie, l'anomalie de reflexes, l'atrophie musculaire et les réactions de dégénérescence.

TRAITEMENT

Il n'existe pas de traitement spécifique puisque l'étiologie et la pathogénie sont mal connues.

Pour Monsieur Paul BLUM, quelle que soit la cause de la kératose, on peut s'efforcer de la diminuer par :

1° Un traitement externe :

— Si les masses cornées sont très épaisses, on pourra le limer à la pierre ponce dans un bain chaud ou les abraser au rasoir.

— Dans certains cas si la kératose est très marquée, à un degré moindre cependant, on utilisera les em-

plâtres salicylés, à l'acide salicylique au 1/5 ou alors les enveloppements humides permanents simples ou avec une solution de résorcine à 3 p. 100 dans l'eau ou à la solution éthérée d'acide salicylique à 10 p. 100 additionnée d'un peu de graisse.

Contre le prurit, on pourra utilement faire des applications d'eau bouillie additionnée d'un peu de coaltar saponine.

— Dans les cas légers, on peut tâtonner en appliquant de crèmes avec des topiques :

lanoline, 6 gr.

huile d'amandes douces

eau de chaux

} à à 10 ou 20 gr.

dans laquelle on peut incorporer de l'huile de cade, du goudron, du sapolan ou de la pommade à la magnésie.

— Dans les formes avec lichénification, il faudra faire des badigeonnages avec une solution au nitrate d'argent.

— Dans certains cas, on fera des applications extérieures d'effluves de courants de haute fréquence à la douche filiforme.

Monsieur GOUGEROT a amené la guérison d'une hyperkétose en utilisant le stock-batériophage antistaphylococcique en badigeonnage et en pansements humides la nuit.

— Dans tous les cas il faudra éviter tout traumatisme externe, arrêter les travaux manuels, se servir d'eau non calcaire et d'une glycérine savonneuse liquide.

2° Traitement interne :

Dans la mesure du possible, il faut d'abord supprimer la cause de cette kératodermie. Le malade sera soumis à un régime alimentaire plus ou moins sévère pour éliminer tout ce qui est toxique ou eczématogène.

— Il faut d'autre part diminuer l'excitabilité nerveuse du malade; on pourra alors faire appel aux applications de rayons X sur les centres nerveux.

— Un traitement antisyphilitique sera établi quand l'hérédité syphilitique sera avérée ou probable.

— Les extraits glandulaires, pris par voie buccale ou sous-cutanée ont donné des résultats favorables mais inconstants :

— Les médications thyroïdienne, thyro-hypophysaire, ou pluriglandulaire, ont amené des guérisons nettes. On en a observé un cas par l'extrait ovarien. A cet égard, il est nécessaire d'établir un test clinique et biologique de l'état endocrinien des malades et suivre au fur et à mesure les modifications sous l'influence de la thérapeutique.

Des injections d'iode, d'iodure ont parfois donné des résultats assez satisfaisants.

A Lyon, M. LACASSAGNE et ses collaborateurs ont essayé de traiter la kératodermie par des composés magnésien et ont obtenu des résultats encourageants.

Mais il faut savoir que les formes congénitales qui nous intéressent spécialement ici sont les plus difficiles à traiter.

CONCLUSIONS

I. — « Il ne faut pas, sous le nom de maladie de Méléda, comprendre, comme l'ont fait de façon un peu abusive certains auteurs, toutes les kératoses palmaires plantaires congénitales ». (Paul Blum).

II. — Le nom de maladie de Méléda s'applique seulement aux dystrophies congénitales palmo-plantaires qui ont tendance à s'étendre sur la face dorsale des extrémités des membres, qui peuvent envahir les ongles et surtout donner des manifestations à distance (genoux et jambe).

Cette forme décrite par Ehlers en 1895, observée d'une façon endémique dans l'île de Méléda (Dalmatie) et qui avait été à tort considérée comme de la lèpre, est caractérisée par la tétrade symptomatique suivante :

1° Epaississement de la peau tyloïdique couleur jaunecire;

2° Epaississement ichtyosiforme avec exagération des plis naturels.

3° Limitation nette des lésions avec atteinte possible à distance;

4° Absence de desquamation et hyperidrose.

III. — Le type sclérodermique de la maladie de Méléda sur lequel ont insisté Brocq, Lenglet et Paul Blum, se présente avec une forte sclérodactylie, c'est-à-dire : doigts effilés, amincis, en fuseau; épaissement important de la peau, tyloïque couleur jaune cire; peau collée aux plans sous-jacents, ce tableau réalisant un type identique à celui que décrivait Besnier de la kératodermie pure

La ressemblance avec la sclérodermie est soulignée par l'existence des nodules calcifiés dans le tissu cellulaire sous-cutané de la racine des doigts. Enfin, il peut y avoir coexistence de dystrophie congénitale avec porokeratose nette à la paume des mains et à la plante des pieds. A ces signes s'ajoutent une onychie dystrophique avec ongles incarnés, striés et cassants.

IV. — La sclérodermie congénitale vraie à type sclérodactylique est une forme de sclérème des extrémités digitales, prédominant aux extrémités des membres supérieurs, amenant un durcissement de la peau, une asphyxie locale, et une attitude particulière de la main: main figée comme dans un étui rigide, doigts effilés, amincis, quelquefois atrophiés à leur extrémité; ongles altérés. La peau adhère aux os sous-jacents et prend un aspect cicatriciel. Des concrétions calcaires vraies

peuvent exister dans le tissu cellulaire sous-cutané de la racine des doigts.

A ces troubles fonctionnels et trophiques se surajoutent des troubles de la sensibilité, des troubles circulatoires, de la sécrétion et quelquefois des anomalies de pigmentation, et des troubles endocriniens.

L'évolution de la sclérodermie vraie à type sclérodactylique se fait graduellement et par poussées successives vers l'extension de lésions et même parfois la généralisation à tout le corps.

La sclérodactylie ne serait que le mode de début d'une sclérodermie progressive diffuse.

V. — Du point de vue étiologique et pathogénique, deux distinctions sont à faire : la maladie de Méléda est une déformation congénitale avec dystrophie et se rattache vraisemblablement au noevi. La syphilis pourrait jouer un rôle dans un certain nombre de cas (Gougerot).

La sclérodactylie à type sclérodactylique a jusqu'ici une origine inconnue. Est-elle d'origine parathyroïdienne selon les théories récentes de Leriche, c'est discutable. Cependant l'origine endocrinienne est probable surtout dans le domaine thyroïdien.

VI. — Le traitement, quelle que soit l'origine de la maladie, sera celui de la kératose; on essaiera de l'atténuer dans la mesure du possible par un traitement externe et interne.

Pour le traitement externe, on aura recours à l'abra-

sion, à la pommade salicylée, aux enveloppements humides, aux badigeonnages au nitrate d'argent, aux effluves.

Le traitement interne s'attachera à supprimer la cause de la keratodermie si elle est toutefois connue. Il comportera suivant les cas un régime alimentaire antitoxique et antieczématogène, de la magnésie par voie buccale, ou un traitement anti-syphilitique si l'heredo-syphilis est établie.

Enfin, les extraits glandulaires ont donné des résultats notables, principalement les extraits ovariens ou thyroïdiens; mais avant d'appliquer ce traitement il faudra rechercher les tests cliniques et biologiques du malade.

BIBLIOGRAPHIE

Paul Blum. — Nouvelle pratique Dermatologique: « Les kératoses congénitales » — Tome VI, p. 360 à 362.

Paul Blum et Guy Marlingue : « Type Sclérodermi-forme de la maladie de Méléda » — Société française de Dermatologie, séance du 11 mai 1930.

Brocq — Clinique dermatologique. Tome II, pages 638, 639.

Brüning : R. S. 1925, p. 998.

Dictionnaire des sciences médicales — III^e Série — N^o 7, p. 718.

Diss et Worlinger — Revue de Strasbourg 1929, p. 960: « Sclérodermies du nourrisson ».

Ehlers — Maladie de Méléda — « Annales de Dermatologie et de Syphiligraphie », 1897, p. 657.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale — Dermatologie — 12087, 12108, 12111.

Grasset : « Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, n° 5, 1896 — « Un cas de sclérodermie généralisée congénitale ».

Hanshalter et Spillmann — Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière — 1899, p. 197.

Isambert — « Gazette hebdomadaire de Médecine et de chirurgie », 1863, p. 840.

Lenglet — Thèse 1902 « Vue d'ensemble sur quelques Dermatoses congénitales en particulier sur les érythrodermies congénitales ichthyosiformes avec hyperepidermotropie de Vidal-Brocq ».

Neumann — Observations de Méléda. « Ueber Keratoma hereditarium Archiv fuer Dermatologie und Syphilis » Bd. XIII, p. 163.

Nicolas : « Leçon sur la Sclérodermie » Bulletin médical du 1er juillet 1905.

TABLE

	Pages
I. — INTRODUCTION	9
II. — HISTORIQUE de la MALADIE DE MELEDA	9
III. — SIGNES CLINIQUES et évolution de la MALADIE DE MELEDA	11
IV. — Caractères cliniques du type Sclérodermi- forme de la MALADE DE MELEDA	17
V. — LA SCLERODERMIE CONGENITALE avec Sclérodactylie et quelques observations ...	27
V. — DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	38
VII. — TRAITEMENT	39
VIII. — CONCLUSION	42

